研 修 ノ ー ト

先 天 性 真 珠 腫

Congenital Cholesteatoma

新 川 秀 一

はじめに

先天性真珠腫は胎生期に迷入した表皮細胞由来の上皮腫と考えられ、角化物を含む嚢胞を形成するものと、島状の表皮のみで嚢胞を形成しないタイプが存在する。組織学的にはこれら2種類のタイプの先天性真珠腫や後天性真珠腫もすべて角化重層扁平上皮で、これらを鑑別することは困難である。またサイトケラチンやビメンチンの発現性も同一であり、現時点で先天性と後天性真珠腫を組織学的に鑑別する方法はない¹⁾。

近年、先天性真珠腫の報告は本疾患の認識の高まりや、学校健診の普及、光学機器や画像診断機器の発達とともに増加している。多くの症例が Derlacki ら²⁾の提唱に基づいてその診断が行われている。その定義は 1) develops behind an intact tympanic membrane, 2) without previous history of aural infections, 3) presumably arises from embryonal inclusion of squamous epithelium or undifferentiated tissue which changes to squamous epithelium. である。しかし 1), 2) に関して、この定義には合致しないが先天性真珠腫と診断される症例も数多く報告されている。従って、我々は感染の有無は問わず、後天的に表皮の鼓室内侵入の機会がなく、真珠腫上皮と鼓膜との連続性がないものを先天性として判断している。

成 因

先天性真珠腫あるいは鼓膜穿孔のない真珠腫の成因に関しては定説はなく、様々な仮説が報告されている。先天的要因としては epibranchial organ の遺残、鼓室輪の抑制機能不全による外耳道表皮の迷入、branchial cleft anomalies などが提唱されている。後天的要因としては炎症などによる中耳粘膜の metaplasia、羊水中扁平上皮の中耳腔における生着・増殖などがある。

発生頻度

本邦や諸外国では全ての真珠腫のうち2.0~10.0%が

先天性であると報告されている。一般に、先天性真珠腫の報告は小児に多く、この時期における先天性の割合は24%と極めて高頻度の報告もある³⁾。本疾患の男女差については多くの文献で男性の方が多いとしている。

分類と臨床症状

本疾患は錐体型、鼓室型、乳突部型に分類されるが、真珠腫が鼓室と乳突洞に存在する場合には鼓室-乳突部型として扱うこともある。症状はその発生部位によって多少異なるので、部位別に述べる。

錐体型：中年期以降に診断されることが多く、主な症状として進行性の難聴、徐々に進行する顔面神経麻痺、顔面痙攣、めまい、頭痛がある。また、三叉神経や外転神経麻痺などの症状が出現した症例もある。

鼓室型：錐体型と異なり、幼小児期に症状が出現することが多い。難聴が最も多く、学校健診でこれを指摘される場合もある。その他、耳漏、耳痛、味覚障害、顔面神経麻痺などの症状がある。

乳突部型：真珠腫が小さい時には症状は認められない。この型は20歳代で診断されることが多い。症状としては難聴が多く、次いで外耳道後壁や耳介後部の腫脹、耳後部痛、顔面神経麻痺、めまいなどがある。

診 断

先天性真珠腫の診断においては顕微鏡による鼓膜の詳細な観察が重要である。典型的な鼓室型先天性真珠腫の場合、正常な鼓膜を透して白色の腫瘤が中耳腔に認められる。一般に中鼓室前上部に多いとされるが、後上部や下方に位置することもあり注意を要する。その他の所見としては、中耳腔の真珠腫の増大による鼓膜の膨隆(鼓室型、図1)、外耳道の腫脹や肉芽形成(乳突部型)などがある。錐体型や乳突部型では鼓膜所見から何の情報も得られないことがあるが、鼓室型でも真珠腫の位置や大きさによっては同様に、CTなどの画像診断が必要であ

図1 左先天性真珠腫，鼓膜所見

鼓膜膨隆と血管拡張が認められるが，手術にて鼓膜と真珠腫上皮の連続性はなかった。

図2 左先天性真珠腫，側頭骨 CT

ツチ，キヌタ骨の内側に軟部組織陰影が認められ，この陰影は手術で真珠腫と判明した。

る。

純音聴力検査は耳小骨周囲の病変や蝸牛への真珠腫の進展を推定するのに有用である。検査結果は真珠腫の進展範囲により正常あるいは感音難聴(錐体型)や伝音難聴(乳突部型，鼓室型)を示す。

高分解能側頭骨 CT は可能であれば軸位断と冠状断の2方向を撮影する。CTにより軟部組織陰影の範囲，骨病変の有無，含気腔の状態などにより，真珠腫の進展範囲，耳小骨の状態，内耳瘻孔の有無などを検討する。先天性真珠腫が中鼓室と上鼓室に存在する場合にはツチ骨やキヌタ骨の内側に陰影があることが多い(図2)。また後天性の弛緩部型真珠腫では上鼓室外壁(scutum)下縁における骨破壊が認められるが，先天性真珠腫では上鼓室外壁下縁より上方に骨破壊があり，scooped-out appearanceを示すといわれている。嚢胞を形成しないタイプの先天性真珠腫の場合，腫瘤様の陰影を欠くことが多い。

先天性真珠腫では耳小骨奇形や滲出性中耳炎との合併が報告されており，術前術中の綿密な検討や観察が必要である。さらに，滲出性中耳炎において鼓膜切開にて聴力改善が認められないなどの場合には先天性真珠腫も考慮すべきである。

治 療

先天性真珠腫が中鼓室に限局した小さなものであれば，closed method tympanoplastyを行う。真珠腫が鼓室から乳突洞へと進展しているような症例ではopen method

tympanoplastyを施行する。同時に真珠腫が認められなかった部位の乳突腔は自家骨片と自家軟骨にて充填する。錐体部真珠腫の場合は顔面神経と聴力の状態によって経乳突洞，経迷路，経中頭蓋法が用いられる。

最後に，先天性真珠腫の診断は最終的には術中所見によって決定されるが，真珠腫上皮と鼓膜との連続性がないことが最も重要であり，また多発性真珠腫の場合も先天性の可能性が高い⁴⁾。

文 献

- 1) Shinkawa H, Hozawa J, Usami S, et al : Immunohistochemical study on cytokeratin and vimentin expression in congenital cholesteatoma. Cholesteatoma and Mastoid Surgery (ed by Nakano Y). pp 155~166, Kugler Publications, Amsterdam/New York, 1993.
- 2) Derlacki EL and Clemis JD : Congenital cholesteatoma of the middle ear and mastoid. Ann Otol 74 : 706~727, 1965.
- 3) Parisier SC, Levenson MJ, Edelstein DR, et al : Management of congenital pediatric cholesteatomas. Am J Otol 10 : 121~123, 1989.
- 4) 新川秀一，朴沢二郎，宇佐美真一，他：多発性中耳真珠腫の三症例. Otol Jpn 2 : 336~340, 1992.